FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1960

THÈSE

N° 372

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Claude PACOT

né le 30 Avril 1933 à BOULOGNE s/SEINE (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HISTIOCYTOFIBROME DE LA PEAU

Président : Mr. R. DEGOS, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1960

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Claude P A C O T

né le 30 Avril 1933 à BOULOGNE s/SEINE (Seine)

Présentée et soutenue publiquement le :

CONTRIBUTION A L'ETUDE DE L'HISTIOCYTOFIBROME DE LA PEAU

Président : Mr. R. DEGOS, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE · PARIS-Ve

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

18-1-60

18-1-60

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Brocq (P.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Chevallier (P.), Debré (R.), Donzelot (E.), Gastinel (P.), Guillain (G.), Halphen (E.), Harvier (P.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Laubry (C.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . **Léon BINET.**
Membre de l'Institut

ASSESSEUR . . . . . **Jean VERNE.**

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	CORDIER (G.)
» (Profr à titre personnel)	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Bactériologie	FASQUELLE (R.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» » (Profr à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Profr à titre personnel)	BOURLIÈRE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Inst. G. Roussy)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	SICARD (A.)
Cliniques chirurgicales — Cochin	QUÉNU (J.)
Cliniques chirurgicales — Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales — Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Cliniques chirurgicales — Salpêtrière	MOULONGUET (P.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	ALAJOUANINE (T.)
Cliniques médicales — Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Cliniques médicales — Broussais	SOULIÉ (P.)
Cliniques médicales — Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales — Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Cliniques médicales — Pitié	DREYFUS (G.)
Cliniques médicales — St-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	FEY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)

	MM.
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
— — (Profr à titre personnel)	DEPARIS (M.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie et thérapeutique générales	GARCIN (R.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
» (Profr à titre personnel)	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	BINET (L.)
» (Profr à titre personnel)	BARGETON (D.)
Physique médicale	DOGNON (A.)
» » (Profr à titre personnel)	DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	LÉGER (L.)
Thérapeutique	BROUET (G.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. BUSSER (F.) GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie	NÉVOT (A.) pr. s. ch. BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLONOSKI (J.), m. conf.
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	DENOIX (P.) MATHE (G.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.), pr. s. ch.
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)
Histologie	COUJARD (R.) pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	CORNET (A).
Hygiène	BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (Mme L.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DERIOBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neurologie	LHERMITTE (F.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.), pr. s. ch. CHABAUD (A.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LAURENCE (G.) agr. per. LORTAT-JACOB (J.-L.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. CATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.) m. conf. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)

	MM.
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	PARROT (J.), pr. s. ch. DEJOURS (P.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. KELLERSHOHN

	MM.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.)
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHÉ (D.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNÉA (P.) CHAPUT (Mme A.), m.c. agr GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.)
Urologie	QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMELINE (A), pr. s. ch. HUGUIER (J.) OLIVIER (C.) PADOVANI (P.) POILLEUX (F.) ROUX (M.) VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	BOUDIN (G.) CONTE (M.) DOMART (A.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.) TURIAF (J.)

	MM.
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) LEPAGE (F.) MAYER (M.) RAVINA (J.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)
Médecine légale	GAULTIER

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch
Biochimie médicale	ETTORI (J.) Pr. à t. pers.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Secrétaires	Mme BEURLAND (H.), Mlle CHAINTREUIL (G.), Mlle HURÉ (A.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A-M.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.,), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considerées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie cette thèse

aux miens

à mes amis

à mes Maîtres

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538125_0014

Au Professeur agrégé B. DUPERRAT

mon Maître à l'Hôpital Saint-Louis

dont le précieux enseignement m'a permis

d'accomplir ce travail.

CONTRIBUTION A L'ETUDE

DE

L'HISTIOCYTOFIBROME DE LA PEAU

HISTORIQUE

La description de l'histiocytofibrome dermique résulte de la synthèse faite entre deux tumeurs cutanées décrites séparément et successivement : le fibrome et l'histicytome.

A. Civatte (1) en 1928 présente ainsi le " fibrome en pastille " : " petite masse lenticulaire de tissu conjonctif néoformé incluse dans le derme... formée de grandes travées fibrocellulaires capricieusement entrecroisées, coupées çà et là par un épais trousseau ondulé, reste du derme incomplètement dissocié. Leur trame est faite de fibres collagènes et surtout précollagènes. Entre elles... se trouvent de grandes cellules fusiformes : ce sont de gros fibroblastes munis de noyaux plus volumineux et plus riches en chromatine que les fibroblastes ordinaires.... Il y a une hyperacanthose considérable des bourgeons interpapillaires qui s'allongent et se bourgeonnent en s'enchevêtrant ".

Woringer (2) en 1932 isole l'histiocytome, fait de " cellules fusiformes, en virgule, enchevêtrées, capables de s'infiltrer de graisses... la trame collagène néoformée est variable dans son importance, réduite parfois à quelques fibrilles, ou arrivant à former de minces faisceaux denses souvent hyalinisés". Cependant si, schématiquement les caractères différentiels d'avec le fibrome sont bien tranchés, les cas hybrides ne sont pas rares où " histologiquement et à une première vue il est souvent embarrassant de se prononcer nettement".

A tel point que l'année suivante, le problème est abordé à la Société de Dermatologie, par Sézary et Lévy Coblentz (3), des rapports entre le fibrome et l'histiocytome : " histologiquement la différenciation est aisée dans certains

---

abréviation H.F.= Histiocyto-fibrome

cas, plus difficile dans d'autres ". Et Civatte conclut : "... tout fibroblaste a donc été histiocyte... Si toutes les cellules restent au stade d'histiocyte, en un mot, si la tumeur est un véritable histiocytome, il est évident que ce n'est pas autre chose qu'un fibrome avorté dans son évolution. En d'autres termes l'histiocytome est un fibrome attardé... Par suite de la parenté entre histiocytomes et fibromes, il doit y avoir des formes mixtes où la coupe montrera en certains points l'apparence du fibrome banal et ailleurs celle du 2ème type de l'histiocytome.... Il n'est pas impossible d'ailleurs que la question sorte un jour du laboratoire pour entrer dans le domaine clinique et qu'à chacune des formes histologiques corresponde soit une étiologie particulière, soit une évolution spéciale ".

Ainsi se justifie la conception actuelle de l'histiocytofibrome réaffirmée récemment par Rentiers et Montgomery (4), et comprenant entre les cas extrêmes et purs, fibrome et histiocytome, les innombrables formes intermédiaires selon les proportions relatives des deux composantes de la tumeur.

E T I O L O G I E

L'histiocytofibrome est rare chez l'enfant, nous en possédons néanmoins une observation chez un garçon de 7 mois.

La femme semble y être plus sujette que l'homme : ceci ne tient pas seulement à un plus grand souci d'esthétique mais semble relever d'une réelle prédisposition.

La plupart des H.F. apparaissent spontanément.

Dans certains cas, il est possible de retrouver un antécédent traumatique. L'une de nos observations concerne une jeune fille qui a vu apparaitre un H.F. sur la cicatrice d'une cuti-réaction à la tuberculine. Un autre malade invoquait le rôle d'une injection de quinine faite plusieurs années auparavant. Ailleurs, il est possible de retrouver une griffure, une éraillure, voire un minime corps étranger.

Une troisième catégorie enfin relève d'une étiologie congénitale ou héréditaire. Dans un article de 1951, A. Touraine (5) rappelle les associations publiées dans la littérature et présente un cas personnel associant chez une femme de 49 ans de multiples fibromes dermiques à une obésité, un diabète, une ichtyose, une hydronéphrose. L'auteur retient également plusieurs observations de fibromes héréditaires. Il conclut à l'existence d'une véritable polyfibromatose héréditaire à transmission dominante et groupant : la maladie de Dupuytren, la maladie de la Peyronie, les fibromes de la peau et des tendons extenseurs des doigts, du nasopharynx, de la langue, et les cheloïdes; chacun pouvant être

associé à un trouble métabolique particulier : goutte, diabète, athérome, hypercalcémie. A. Touraine rappelle également l'existence du syndrome de Buschke (6). Celui-ci décrit en 1928, concernait une malade de 41 ans présentant une tendance marquée à faire des cheloïdes, et qui se mit un jour à présenter une efflorescence symétrique et disséminée de nodules légèrement saillants que l'histologie révèla être des fibromes dermiques : la radiographie du squelette montra l'existence d'une ostéite condensante du type Albers-Schönberg.

P A T H O G E N I E

Nous ne connaissons rien de la pathogénie de l'H.F. . Toutefois il semble en exister 2 types :

Le 1er, le vrai, a 2 composantes: dermique et épidermique. C'est une lésion très particulière, toujours mélanogène, évoquant vraiment une origine naevique. Et l'on peut poser la question de savoir s'il existe une induction nerveuse avec troubles trophiques, dans un territoire nerveux terminal; en effet, à plusieurs reprises, nous avons observé l'hystiocytome appendu à un filet nerveux dont le volume est tout à fait anormal par sa grandeur.

Le 2ème type : nodule purement dermique qui soulève simplement l'épiderme, est vraiment très différent du 1er, il ne semble pas exister de filets nerveux dans cette forme.

Comme nous l'avons vu, la lésion succède parfois à un traumatisme.

Certains entrent dans le cadre d'une maladie polyfibromateuse.

Enfin, Gross et Wolbach (7) discutent, pour certains H.F., une origine angiomateuse ayant subi secondairement une involution fibreuse. Dans un travail de 1943, ils examinent en coupes sériées, tous les angiomes traités par exérèse chirurgicale, au Peter Bent Brigham Hospital et au Children's Hospital de Boston. Ils isolent sur le nombre, 67 cas de " Sclerosing Hemangioma", et constatent : qu'il s'agit d'une lésion siégeant le plus souvent sur les membres, dont la fréquence est maxima entre 30 et 50 ans, ce qui contraste avec l'angiome, plus

fréquent chez l'enfant; l'aspect clinique évoque tout à fait celui d'un H.F.

L'Histologie retrouve tous les intermédiaires entre l'angiome et l'H.F., tous les degrés de fibrose s'observant; celle-ci entraine une disparition des vaisseaux de telle sorte qu'il peut être très difficile de rapporter la lésion actuelle - H.F. - à sa forme originelle - angiome - le dépôt de corps gras et de pigment hémosiderimique est habituel. En bref, les auteurs en font un phénomène régressif, preuve d'une lésion ancienne et benigne.

Les auteurs discutent même l'origine angiomateuse possible de certains xanthomes cutanés et tendineux.

C L I N I Q U E

Petite tumeur de quelques millimètres à 1 centimètre de diamètre, l'H.F. forme une saillie hémisphérique légèrement aplatie, assez régulièrement circulaire, dont la couleur varie du rose au brun chamois.

La palpation révèle son caractère essentiel : il est ferme parfois très dur; le pincement de la peau alentour montre qu'il est enchâssé dans le derme; l'épiderme fait corps avec la tumeur.

D'assez nombreuses formes cliniques peuvent être décrites.

Selon la taille : il en est de miniscules, de la grosseur d'une tête d'épingle, moyens de la dimension d'une noix, de gros comme une petite orange.

Selon la couleur : certains H.F. sont presque blancs, d'autres rosés, ou très pigmentés brun foncé ou gris bleuâtre, de diagnostic difficile avec un mélanome. L'histiocyto xanthome, jaunâtre peut même prendre l'aspect orangé d'un véritable Xanthome.

L'épiderme de recouvrement est généralement lisse, dans quelques cas il peut être verruqueux ou parfois légèrement squameux. Les formes érodées en surface, recouvertes d'une sérosité plus ou moins concrétée, sont peu fréquentes et posent un délicat problème diagnostic; nous les envisagerons plus en détail du point de vue histologique.

Selon leur nombre : l'H.F. peut être unique, c'est le cas le plus fréquent; parfois multilobulé résultant de la coalescence de plusieurs éléments

voisins; il en existe de miliaires, à multiples petits éléments disséminés.

L'H.F. siège électivement sur les membres (inférieurs surtout); plus rarement sur le tronc. Certaines localisations présentent des difficultés de diagnostic : en particulier celles de la paumme des mains et de la plante des pieds, de la face et du cuir chevelu.

Quelques aspects ont été plus spécialement individualisés :

- le fibrome en pastille de Civatte, aplati ou même de niveau avec la peau saine. C'est là surtout que la palpation retrouve l'infiltration profonde. Souvent pigmenté, il persiste indéfiniment.

- l'H.F. déprimé réalise une véritable rétraction de l'épiderme en profondeur, la palpation retrouvant là encore la consistance caractéristique. Monsieur Duperrat a eu l'occasion d'être appelé pour un soi-disant squirrhe du sein qui était en réalité un H.F. déprimé de la peau prémammaire; la forme du sein, surtout si elle est déprimée, est tout à fait squirrhoïde d'aspect.

L'évolution se fait en règle progressivement ou par poussées, vers la stabilisation, l'H.F. restant en place sans aucune modification durant des années.

On a signalé dans certains cas sa régression spontanée.

Ailleurs, surtout dans les formes multiples, peuvent se produire rapidement de véritables poussées éruptives; c'est ici surtout qu'il faut penser à pratiquer une radiographie du squelette pour ne pas méconnaître un syndrome de Buschke.

Au cours de leur évolution, certains H.F. deviennent sensibles à la pression ou spontanément douloureux. Parfois les malades signalent une sensation locale de prurit, qui chez la femme, peut marquer une nette recrudescence au moment des règles.

En ce qui concerne le pronostic de l'H.F., on admet d'une façon générale et l'on enseigne, que c'est le type même de la Tumeur bénigne; en gros c'est vrai. Cependant quand on voit un très grand nombre de tumeurs cutanées, comme dans un service spécialisé, il est indiscutable que de temps à autre on se trouve en présence d'une tumeur un peu atypique, d'évolution rapide, comportant une formule histologique suspecte et que parfois on est gêné entre 2 hypothèses :

Est-ce un cas rarissime d'H.F. malin ?

Est-ce une forme encore très limitée de fibro sarcome de Darier-Ferrand?

HISTOLOGIE

A - L'H.F. CLASSIQUE

1° - La Tumeur

a - Ses constituants

Elle est faite d'une abondante prolifération d'éléments histiocytaires et fibroblastiques.

Les histiocytes se présentent domme des cellules irrégulièrement arrondies ou tordues, effilées à un pôle, en virgule; leur noyau est clair avec un nucléole central bien visible; leur cytoplasme très légèrement eosinophile peut, ainsi que nous le verrons, se charger de substances étrangères.

Les éléments fibroblastiques s'insinuent entre les précédents, soit isolément soit sous forme de faisceaux plus ou moins volumineux réalisant de larges volutes que l'on peut suivre sur un certain trajet.

Comme il apparait dans la définition de l'H.F., la proportion relative des 2 éléments constituant la tumeur est éminemment variable, réalisant tous les intermédiaires entre le fibrome et l'histiocytome pur. A tel point qu'au sein d'une même tumeur la formule histologique peut varier d'un point à l'autre.

b - Topographie limite :

La tumeur occupe le derme moyen, réalisant un nodule assez irrégulier qui explique la consistance caractéristique à la palpation.

Les limites en sont généralement assez grossières; il s'agit, plus que d'une limite vraie, d'une diminution de la densité cellulaire des histiocytes, cependant que la trame collagène assez réduite à l'intérieur de la tumeur, prend le dessus sur les éléments cellulaires qui, en se rarifiant, s'égrènent en fins chapelets tourbillonnants ou serpigineux.La substance fondamentale est en continuité avec le derme périphérique.

Dans de rares cas, les limites sont beaucoup plus nettes. L'une de nos coupes montre l'arrêt brutal de la prolifération, prolongeant vers le bas la direction d'un follicule pilo sébacé.

Vers le haut,si la tumeur respecte généralement le derme papillaire,elle arrive parfois au contact de l'épiderme;mais dans ce cas la pratique d'un trichrome de Masson ou la réaction au PAS montrent l'existence d'une basale bien formée séparant très nettement les 2 étages.
Vers le bas la tumeur reste fréquemment à quelque distance de l'hypoderme, refoulant une mince bande de derme, avec ses éléments vasculo nerveux et sudoraux. L'une de nos coupes montrait cependant un H.F. particulièrement envahissant, infiltrant la graisse hypodermique. Nous reprendrons l'étude de ces formes envahissantes.

c - Le Stroma intra tumoral

Il représente les vestiges du derme envahi par la tumeur, sous forme de travées collagènes groupés soit en gros faisceaux comme dans le derme environnant, soit le plus souvent finement fibrillaire, parfois anormalement hyalin. Il ne persiste généralement que peu de fibres

élastiques.

Ce stroma supporte les capillaires, bien formés,avec paroi propre; certains H.F. en sont presque dépourvus, d'autres au contraire particulièrement riches; nous reprendrons l'étude de ce problème avec celui du " Sclerosing Angioma ".

Les glandes sudorales : fait particulier, elles peuvent se trouver incluses dans la tumeur, véritablement étouffées par celles-ci et non refoulées en périphérie. Parfois même leur support conjonctif est réduit au minimum et les éléments tumoraux viennent au contact de l'épithélium glandulaires dont ils restent cependant séparés par une fine basale bien visible au Masson.

Il est à noter que l'on ne trouve jamais ni follicule pileux ni glande sébacée à l'intérieur de la tumeur. Est-ce parce que l'H.F. se développe résolument en dehors de ces éléments ? Ou bien ceux-ci ne sont ils pas à l'origine de ces foyers de cellules géantes, nullement exceptionnels à l'intérieur des H.F. ?

2° - L'Epiderme sus-jacent

Il est de façon générale hyperplasique;fait très particulier l'hyperacanthose se superpose très exactement à l'aire de la tumeur et constitue en quelque sorte la projection épidermique de celle-ci; on note de plus à ce niveau une hyperpigmentation quasi constante de la basale, également localisée au territoire tumoral.

3° - Le Derme environnant

Il est en continuité avec le stroma de l'H.F. . Il contient ses éléments à l'état normal : capillaires, glandes sudorales, follicules pilo-

sébacés. Fréquemment de petits infiltrats inflammatoires lymphocytaires périvasculaires s'observent.

Nous avons recherché systématiquement la présence des nerfs sous la lésion. Comme nous l'avons vu en effet, certains H.F. sont sensibles ou prurigineux. De plus l'une des hypothèses pathogéniques envisagées fait intervenir un facteur nerveux. Les techniques habituelles (Hématéine, éosine et argentation) ont permis dans quelques cas, assez peu nombreux de retrouver la présence de filets nerveux : soit qu'il s'agisse de nombreux petits nerfs disséminés sous la tumeur à la jonction dermo-hypodermique, soit qu'il s'agisse d'un ou deux nerfs assez volumineux au contact de la tumeur (mais pas à l'intérieur de celle-ci); une coupe montre un gros filet nerveux montant verticalement à la rencontre de l'H.F. - (fig.1).

Pour les figures voir pages 24bis et 24 ter.

B - QUELQUES FORMES HISTOLOGIQUES PARTICULIERES D'H.F.

1° - Selon la constitution

a - L'Histiocyto-xanthome

Il arrive que les histiocytes se chargent de corps gras, apparaissant sur les coupes ordinaires comme un très fin granité clair réparti uniformément dans le cytoplasme. Dans ce cas le volume total de la cellule est généralement augmenté, jusqu'à 6 ou 7 fois celui de l'histiocyte banal, réalisant un gros élément clair qui refoule les fibres collagènes alentour; la surcharge graisseuse peut être discrète sous forme de très fines gouttelettes, ou au contraire massive, gonflant la cellule. Sezary et Levy Coblentz ont souligné que toutes les formes de passage s'observent entre l'histiocyte et la grosse cellule géante dite de Touton, entre l'histiocytome et le xanthome.

b - L'H.F. pigmenté

1 - il peut s'agir de mélanine imprégnant fréquemment la basale épidermique. Dans le derme elle peut figurer soit sous forme libre répartie en petites mottes entre les cellules, soit sous forme intra cellulaire, emplissant le cytoplasme de l'histiocyte mono ou pluri nuclée.

2 - ailleurs il s'agit d'hémosidérine; celle-ci peut être également extra et intra cellulaire, particulièrement bien colorée en bleu de Prusse par la coloration de Turnbull. Ce pigment se retrouve avec une grande abondance dans le " Sclérosing angioma ".

3 - enfin quelques histiocytes pigmentés ne prennent ni les colorations de la mélanine, ni de l'hémosiderine; peut-être s'agit-il d'un pigment proche de la lipofuscine.

c - Les H.F. à cellules géantes

Fonction essentielle de l'histiocyte, la macrophagie n'est pas exceptionnelle dans les H.F. . Elle s'exerce, nous l'avons vu, sur les corps gras, les pigments. Il est possible de rencontrer des cellules géantes apparemment dépourvues d'inclusion. Sur une coupe nous avons observé de larges cellules eosinophiles, à cytoplasme hyalin, plus volumineux que celui des histiocytes habituels, souvent mono ou bi-nuclées; en fait des aspects de transition sont retrouvés entre ces éléments et les cellules géantes les plus typiques.
S'agit-il de simples incidences de coupe ?
Ou est-ce à rapprocher de l'H.F. à myéloplaxes ?

Classiquement le myeloplaxe diffère de la cellule géante macrophagique par le fait que les noyaux sont groupés au centre de la cellule au lieu d'être périphériques. Pour Du Bois (8) il s'agirait d'incidences de coupe et il n'existerait aucune différence fondamentale entre le myeloplaxe et l'histiocyte. L'intérêt de tels H.F. à myeloplaxes réside dans le fait qu'ils peuvent exister au voisinage des articulations et qu'il est permis de se demander s'il ne s'agit pas là de la traduction cutanée d'une tumeur à myeloplaxes de la synoviale articulaire ou des tendons sous jacents. Nous avons observé une histiocytome à myeloplaxes typique siégeant sur un doigt près d'une articulation inter phalangienne(fig.2);mais malgrè les coupes en séries il n'a pas été possible de retrouver de prolongement de la tumeur vers les plans profonds, permettant de rapporter cet H.F. purement dermique à une lésion articulaire de même nature.

d - Le "Sclérosing Hemangioma"

Certains H.F. ont une riche composante vasculaire. Nous avons vu qu'il s'agit là du caractère fondamental du Sclérosing angioma des auteurs américains. L'une de nos coupes présentait à cet égard un intérêt considérable du fait de sa richesse en vaisseaux : bien formés mais très dilatés en périphérie, réalisant un véritable angiome (fig. 3), au contraire étouffés de toute part à l'intérieur de la tumeur par une abondante prolifération fibroblastique et histiocytaire, souvent groupée en couches plus ou moins concentriques par rapport aux capillaires et réduisant parfois à rien la lumière de ceux-ci. Certaines cellules sont particulièrement larges, claires, finement vacuolaires évoquant des cellules xanthomateuses ; il s'agit dans certains cas de cellules géantes. Il existe un abondant pigment intra-tumoral, soit en petites mottes logées dans les interstices séparant les histiocytes, soit et le plus souvent, intra-cellulaires à l'intérieur d'histiocytes normaux où de grandes cellules claires qui paraissent de ce fait contenir à la fois des inclusions graisseuses et pigmentaires (Fig. 4). Nous n'avons pas retrouvé ces inclusions dans les cellules endothéliales bordant les capillaires du stroma tumoral.

Cet aspect se superpose assez exactement à celui décrit par Gross et Wolbach sous le nom de scléroting angioma. Les auteurs soulignent particulièrement cet encerclement des capillaires par la réaction fibroblastique, aboutissant à la réduction de leur lumière et même à leur oblitération complète.

Le grand nombre de coupes examinées leur a permis d'apporter une hypothèse pathogénique à la formation des cellules géantes : pour les auteurs les cellules endothéliales des vaisseaux disloquée par la sclérose, perdent leurs rapports normaux ; certaines d'entre elles isolées de ce fait, peuvent secondairement se rassembler pour

former des cellules géantes; celles-ci se chargeant de graisses peuvent à la longue réaliser l'aspect d'un véritable xanthome à cellules géantes. En ce qui concerne l'hémosidérine,elle est, soit libre, soit intra cellulaire. La meilleure preuve pour Gross et Wolbach de l'origine endothéliale des macrophages réside dans le fait que l'on peut trouver des graisses et du pigment dans les cellules pariétales des vaisseaux restants et non encore altérés.

Sur l'origine du pigment et de la graisse, le mystère semble rester à peu près entier, le peu d'importance des hémorragies et l'absence de lésions associées lors des quelques autopsies pratiquées ne permettant d'apporter aucune conclusion valable.

Nous avons vu à quelles importantes hypothèses ont donné lieu ces sclérosing angioma quant à la pathogénie de certains H.F. .

2° - Selon les vaisseaux du derme superficiel

Il est des cas où cliniquement la tumeur possède un caractère hautement vasculaire en superficie. Histologiquement on a la surprise de trouver d'abondantes formations vasculaires du derme papillaire : ectasies très volumineuses, parfois prises comme dans un étau et s'étirant horizontalement entre la tumeur sous jacente et l'épiderme dont elle refoule parfois la basale vers le haut(fig.5).Il est à noter qu'elles siègent dans le territoire de la tumeur, la débordant peu et rarement sur les côtés.

Autre aspect particulier des vaisseaux du derme papillaire : l'une de nos coupes montre un épiderme hyperplasique très pigmenté, dont les cellules malpighiennes semblent comprimées et étirées en véritables faisceaux; les papilles dermiques d'aspect hyalin pénètrent plus ou moins loin dans l'épiderme; la plupart sont occupées en leur centre par un ou plusieurs capillaires : ceux-ci ne sont pas dilatés mais

extrêmement nombreux; leur paroi hyaline est épaisse, difficile à distinguer de la substance fondamentale dermique, leur endothélium est à peu près normal mais leur lumière est occupée par une petite masse arrondie, vitreuse, très peu colorable tant à l'hématéine eosine qu'au Masson et au PAS.

Précisons que ces aspects ne s'observent qu'en superficie, entre la tumeur et l'épiderme. Il serait tentant de les assimiler au sclérosing angioma, mais rien ici ne permet ce rapprochement : la tumeur est très pauvre en vaisseaux; aucun tissu véritablement angiomateux n'est retrouvé en périphérie; aucun plasmode n'existait à l'intérieur de la tumeur ni d'inclusions graiseuses ou pigmentaires. Il semble donc s'agir d'altérations surajoutées plus que de lésions primitives.

3° - Selon l'épiderme de recouvrement

a - Dans certains cas l'hyperplasie épidermique est telle qu'elle réalise à la coupe un vaste réseau enserrant dans ses mailles un derme papillaire assez lâche et de nombreux petits capillaires. Parfois les crêtes épidermiques sont véritablement filiformes, faites de 3 puis 2 puis 1 seule couche de cellule; elles peuvent descendre loin dans le derme, tout en restant parfaitement indépendantes de la tumeur (fig.6).

b - Plus rares sont les H.F. dont l'épiderme est aplati au centre - alors qu'il est modérément hyperplasique en périphérie. Nous avons observé 16 cas où ce caractère est manifeste; l'épiderme n'y est pas forcément atrophique, il peut même être épaissi, mais les crêtes épidermiques normales ont totalement disparu; la basale est rigoureusement rectiligne.

(8) Ces cas se répartissent de la façon suivante:

1 - En ce qui concerne la constitution de la tumeur : 2 sont des Histiocyto xanthomes, 2 sont chargés de pigment mélanique et riches en cellules géantes, 3 contiennent des cellules géantes à cytoplasme finement vacuolaire ou même anhiste mais certainement aussi en rapport dans ce dernier cas avec une réaction macrophagique.

2 - En ce qui concerne sa topographie : 3 coupes montrent une prolifération histicytaire venant au contact même de l'épiderme - 3 autres présentent un épiderme ulcéré; nous reverrons plus loin cette éventualité mais il semble bien lorsque l'on examine les bords de la tumeur que cette variété soit assimilable à la catégorie précédente : H.F. au contact de l'épiderme.

3 - En ce qui concerne l'aspect du derme superficiel : 2 coupes présentent de vastes dilatations capillaires comprimées entre la tumeur et l'épiderme d'ailleurs assez aminci.

L'un des H.F. à épiderme plat n'entre dans aucune des catégories précédentes: la prolifération reste à distance de l'épiderme, aucune inclusion n'est visible dans la tumeur, le derme superficiel est dense et hyalin.

Il semble donc, d'ores et déjà que l'épiderme plat se rencontre surtout dans les H.F. à réaction macrophagique et dans les H.F. venant au contact de l'épiderme. Notons cependant que la réciproque ne se vérifie pas avec une aussi grande fréquence : si un H.F. venant au contact de l'épiderme s'accompagne assez souvent d'un aplatissement de celui-ci, nombre d'H.F. à inclusions pigmentaires ou graisseuses sont surmontés d'un épiderme plus ou moins hyperplasique.

③ Etude de la pigmentation de la basale de l'épiderme aplati :

On ne peut manquer d'être frappé par la répartition très spéciale du pigment mélanique dans ce cas. Sur les bords de la tumeur, là où l'hyperplasie épidermique est manifeste, l'hyperpigmentation est fréquente; par contre au centre, où l'épiderme est plat, on perd toute trace de pigment comme le montre la coloration à l'argent; la transition entre les 2 zones est rapide et coïncide exactement avec le changement d'aspect de l'épiderme (fig.7). Dans 2 cas, des traces de pigment ont été observées au centre mais qui contrastent de toute façon avec sa surabondance en périphérie.

c - L'H.F. à épiderme ulcéré

Sur 6 de nos coupes, l'épiderme présente une solution de continuité avec granulome inflammatoire et accumulation de serosité en surface témoins d'une ulcération " in vivo ". Nous avons recherché si des facteurs locaux ne pourraient expliquer en partie cette anomalie anatomique assez rare par rapport à l'ensemble des H.F. .

L'aspect de l'épiderme ne peut être étudié que sur les bords ou sur des coupes périphériques. Il semble que dans l'ensemble on ait affaire à un épiderme aplati. A rapprocher de ce fait sont les caractères suivants : dans 2 cas la tumeur renferme de nombreux plasmodes et 1 fois des cellules xanthomateuses ; dans les 4 autres il semble, autant qu'on puisse en juger en périphérie, que la prolifération histiocytaire vienne au contact de la basale épidermique. Or ces 2 caractères se rencontrent comme nous l'avons souligné dans la plupart des H.F. à épiderme plat.

Autre fait particulier à souligner : tous les H.F. ulcérés étudiés présentent à des degrés variables mais souvent marqués, des lésions

vasculaires. Non pas sous l'ulcération où il s'agit d'une simple réaction inflammatoire, mais en périphérie et même sous l'épiderme non ulcéré (lorsque la coupe a été faite en dehors de l'ulcération).

Il s'agit généralement d'ectasiescapillaires parfois très larges du derme superficiel. Dans certains cas le capillaire est tellement dilaté qu'il refoule vers le haut un épiderme déjà plus ou moins atrophique.

Ailleurs, il s'agit plutôt d'une prolifération des capillaires qui sont congestionnés, bourrés d'hématies. Des suffusions hémorragiques ne sont pas rares; le derme est fréquemment assez oedémateux. Une coupe particulièrement démonstrative montre une intense spongiose épidermique et même une petite vésicule intra épidermique, amorçant sans doute l'extension de l'ulcération centrale (fig.8).

Notons que le sclérosing angioma que nous avons eu l'occasion d'examiner rentre dans cette catégorie d'H.F. ulcérés.

Recherchant si l'on devait retenir ces phénomènes circulatoires pour expliquer la génèse de l'ulcération épidermique, nous avons repris les coupes d'H.F. non ulcérés montrant d'importantes dilatations capillaires du derme superficiel : l'épiderme y est considérablement aminci par places et dans un cas présente un foyer de spongiose bien visible. Aucune ulcération n'existait ni cliniquement,ni histologiquement mais il n'est pas interdit de penser qu'il s'agit là d'un stade initial et de l'un des facteurs favorisant l'ulcération épidermique. Les filets nerveux n'ont pas été retrouvés avec une plus grande fréquence dans ces cas que dans les autres.

d - H.F. à basale désorganisée

Comme nous l'avons vu, lorsque la prolifération histiocytaire arrive au contact de la basale épidermique, elle en est généralement séparée par une vitrée bien visible au Masson ou au PAS.

Sur 2 coupes cependant nous avons observé une désorganisation de la couche basale épidermique.

Sur la 1ère, l'infiltrat histiocytaire atteint en un point l'épiderme de telle sorte que si ce n'était la présence de ponts d'union il serait parfois difficile à l'hématéine eosine de préciser le type épidermique ou histiocytaire d'une cellule donnée dans la zone limite. Au Masson et au PAS, alors que la vitrée sous épidermique est parfaitement nette sur toute l'étendue de la coupe, elle disparaît au niveau de la zone étudiée (fig.9)Fait à noter, les espaces intercellulaires de l'épiderme sont à ce niveau plus riches en mucopolysaccharides qu'en périphérie; l'argentation retrouve les mêmes caractères : basale pigmentée bien visible partout sauf au niveau de la zone désorganisée où toute pigmentation disparaît à peu près complètement.

Sur la 2ème coupe existe un foyer de spongiose épidermique avec vésiculation; la basale sous jacente est totalement disloquée avec rupture de la vitrée.

4° - Selon la localisation

Il est des cas où la tumeur siège dans l'hypoderme; soit qu'il s'agisse d'un H.F. dermique envahissant l'hypoderme; soit qu'il paraisse être d'emblée sous cutané. L'une de nos coupes montre une prolifération fibro histiocytaire s'insinuant entre les lobules graisseux qui semblent l'entourer de toute part.

Fait très particulier : on observe à l'intérieur des cloisons conjonctives de l'hypoderme des amas de quelques cellules claires et larges à noyau central ou plus ou moins périphérique et dont le cytoplasme est bourré de fines vacuoles claires, de type xanthomateux. Elles sont parfois disposées en couronne autour des vésicules adipeuses qu'elles circonscrivent complètement, et qui apparaissent alors comme de larges cavités optiquement vides entourées d'une constellation de cellules microvacuolaires (fig.10).

5° - La forme déprimée

est histologiquement très spéciale; l'épiderme y est soulevé latéralement sous forme de 2 éperons arrondis et mousses; au centre il est invaginé en cupule ovalaire à concavité supérieure et surmonté l'H.F.; de gros infiltrats inflammatoires lymphocytaires sont visibles de part et d'autre de la tumeur.

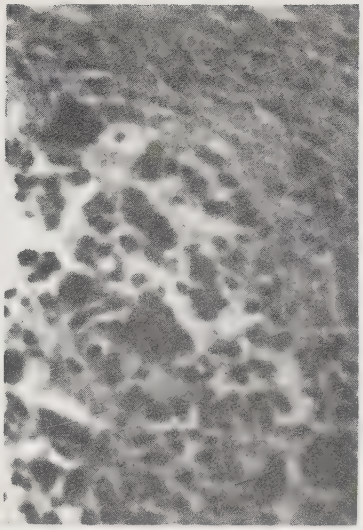
6° - Selon l'évolution histologique

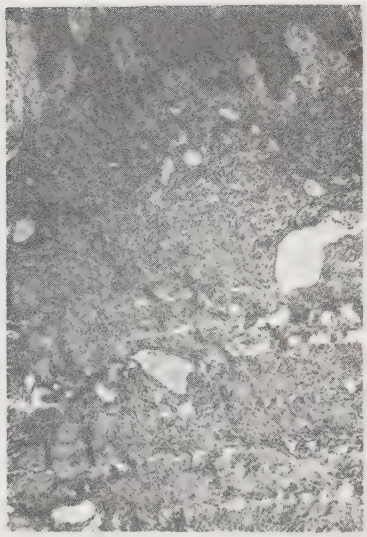
a - Il est incontestable que l'H.F. soit une lésion lentement évolutive. Comme le soulignait A. Civatte tout fibrome a été histiocytome. D'autre part, les auteurs américains nous ont fait assister à l'évolution fibro histiocytaire de l'angiome.

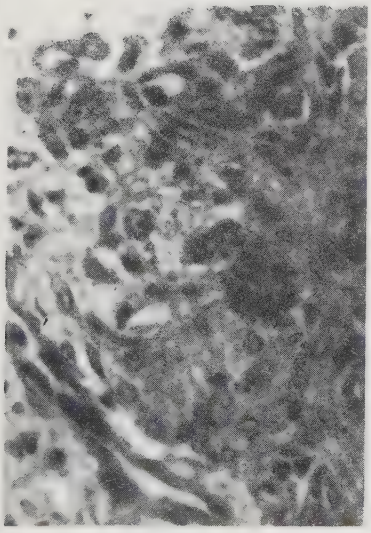
b - D'autres remaniements sont possibles. Ainsi l'une des coupes étudiées montre à l'intérieur d'un H.F. par ailleurs riche en pigments et en graisses, l'existence de larges travées de collagène anhiste très pauvre en cellules fibroblastiques. Par place domine la réaction histiocytaire; ailleurs la substance fondamentale devient prépondérante, plus dense, intensément eosinophile, réalisant l'aspect de

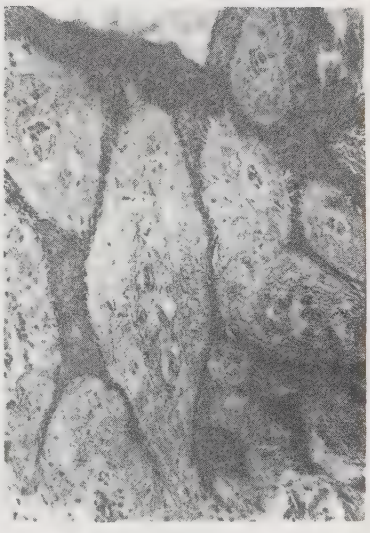
larges travées d'allure calcifiée dans les mailles desquelles sont emprisonnés les histiocytes et quelques capillaires (fig.11).

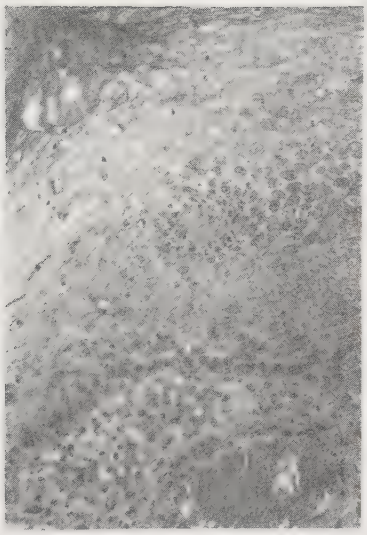
c - Nous avons mentionné le caractère ambigu de certains H.F. et l'hésitation que l'on peut éprouver avant d'en faire à coup sûr une lésion bénigne. Trois de nos coupes en sont témoins. Sur l'une, la tumeur envoie de très longs prolongements en coulées péri vasculaires dans la graisse hypodermique; de grosses dilatations capillaires sont visibles entourées d'important infiltrats lympho plasmocytaires à la jonction dermo hypodermique. Dans ce cas cependant les coulées étaient surtout fibroblastiques, très peu histiocytaires. Par contre 2 autres coupes montrent un envahissement uniquement histiocytaire, infiltrant toutes les cloisons conjonctives de l'hypoderme et comportant même dans un cas un polymorphisme cellulaire extravagant : cellules à noyaux non pas multiples mais parfois énormes, mûriformes ou polyédriques, hyperbasophiles, sans mitoses, mais dont l'aspect ne laisse pas que d'inquiéter dans une lésion aussi habituellement quiescente que l'H.F. (fig.12).

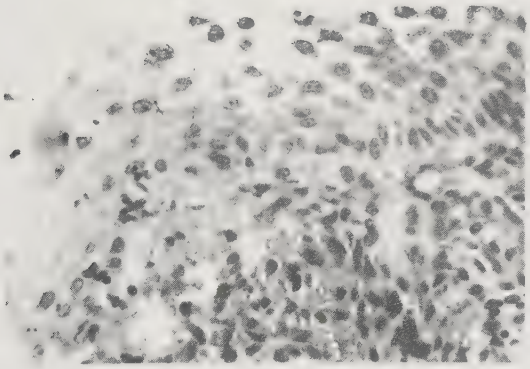


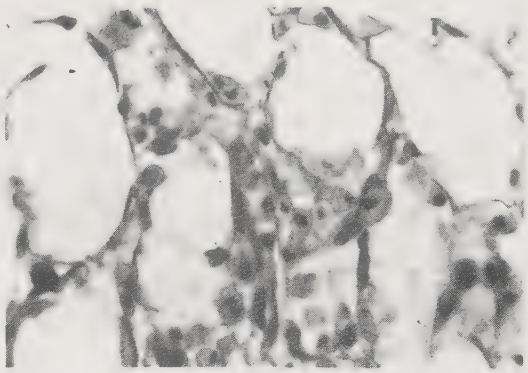


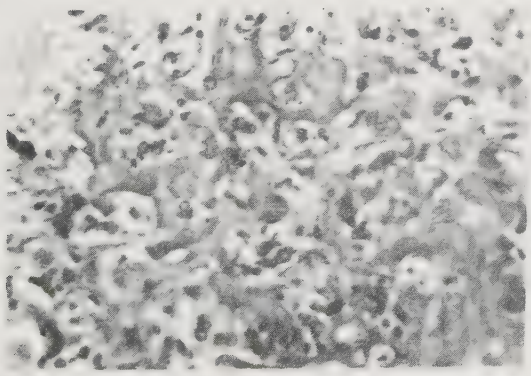


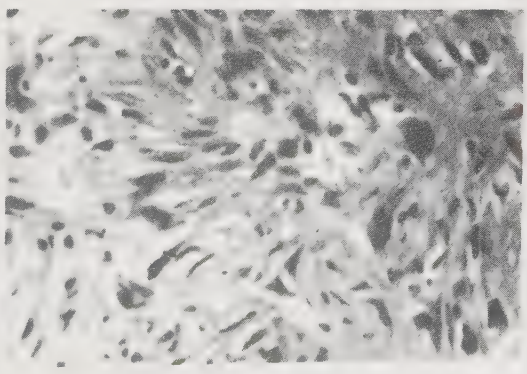












DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL CLINIQUE

La facilité du diagnostic de l'H.F. dans sa forme typique ne doit pas faire illusion; il existe en effet des formes ayant donné lieu à pas mal d'erreurs de diagnostic clinique et à l'inverse des lésions nodulaires et fermes rapportées faussement à l'H.F.

1° - CE QUI PEUT SIMULER L'H.F.

Le simple kyste épidermique s'il est assez volumineux, saillant, ferme,voire dur, rempli de kératine; mais la mobilité de l'épiderme sur le kyste reste cependant un bon signe distinctif.

Les leiomyomes : ils apparaissent souvent en efflorescences multiples sur les membres ou le visage; peuvent être très discrètement pigmentés; sont généralement fermes et sensibles à la pression; le meilleur critère de différenciation est la rétractilité douloureuse sous l'action d'un attouchement ou d'un jet froid (chlorure d'éthyle) dirigé sur l'élément.

Certaines folliculites chroniques abortives, réalisant de véritables nodules fermes et enchâssés, peu sensibles peuvent en l'absence de suppuration extériorisée, simuler parfois de très près l'H.F. .

La petite cheloïde spontanée réalise par son aspect saillant surplombant parfois plus ou moins l'épiderme environnant, sa consistance ferme, sa coloration rosée, l'apparence d'un H.F. . Mais les bords en sont plus

irréguliers, souvent entaillés d'incisures en " pattes d'écrevisse "; de fines télangiectasies sont parfois visibles en surface. Si la plus fréquente des cheloïdes spontanées est présternale en bande transversale, celle-ci ne pose guère de problème avec l'H.F. qu'au tout début de son évolution; encore est-il important de faire le diagnostic à ce stade en vue d'un traitement approprié.

Le fait que certains H.F. surviennent dans les suites d'un traumatisme ne facilite pas la différenciation d'avec la cheloïde; mais les délais d'apparition semblent être beaucoup plus longs en ce qui concerne les quelques exemples d'Histiocytomes provoqués.

Si le " sclerosing hémangioma " peut être considéré du point de vue histologique comme un H.F.; il en est cependant distinct puisque la prolifération fibro histiocytaire n'est qu'un phénomène régressif. Il s'agit bel et bien d'un angiome ayant subi de profonds remaniements secondaires. Quelques caractères cliniques aideraient à le distinguer de l'H.F. : il est toujours unique, plus volumineux, atteignant facilement 4 à 5 cm de large, et surtout fait important, de rouge qu'il était, est devenu progressivement foncé comme le malade le signale parfois spontanément. Mais il peut rester gris rosé si la fibrose prédomine, ou devenir jaune pâle si les graisses sont abondantes. Dans certains cas, assez rares il est vrai, il est possible de retrouver l'existence préalable d'un véritable angiome de l'enfance.

2° - CE QUE L'H.F. PEUT SIMULER :

Nous avons déjà mentionné l'aspect squirrhoïde de l'H.F. déprimé surtout au niveau du sein.

Chez le très jeune enfant la rareté de l'H.F. fait que l'on y pense rarement. Devant un nodule ferme ou dur, indolore, rosé, le diagnostic le plus fréquemment porté, surtout s'il existe un antécédent traumatique, est celui d'épithélioma calcifié de Malherbe. Même si la radiographie, d'ailleurs rarement faite, ne montre aucune calcification, c'est avec cette étiquette que la tumeur est confiée à l'anatomo-pathologiste qui a la surprise de trouver un H.F.

Le mélanome est une fréquente erreur de diagnostic avec l'H.F. pigmenté. Le corps médical fait généralement l'erreur toujours dans le même sens : il ne prend pas un mélanome pour un H.F. mais un H.F. pour un mélanome. Cette erreur n'est pas très grave puisqu'elle ne constitue pas une faute contre la sécurité du malade, mais elle est ennuyeuse car elle entraine des délabrements inutiles.

Quelques exemples parmi nos observations complèteront cette liste non limitative et illustreront les difficultés cliniques qu'il est possible de rencontrer en matière d'H.F.

Obs. I :

Melle T. Nicole, 16 ans, présente depuis 2 ans un élément pigmenté gris bleuâtre de la face postérieure de l'épaule, assez mou au centre, infiltré en périphérie et sensible à la palpation, qui a saigné et grossi récemment, l'exérèse est faite avec l'arrière pensée d'un mélanome évolutif.

- Histologie : il s'agit d'un H.F. riche en pigment surtout périvasculaire. La coloration de Turnbull montre qu'il s'agit d'hémosidérine.

Obs. II :

V.. Jean Claude, 7ans est porteur depuis 5 mois d'une lésion du dos, brun cuivré, légèrement surélevée mais sans fermeté particulière indolore, qui pâlit à la vitropression et dont les limites sont assez peu nettes. Angiome ? Mélanome Juvénile ?

- Histologie : H.F. à prédominance histiocytaire dont la basale est fortement pigmentée.

Obs. III :

Melle V.. Claudine 21 ans a vu se développer à l'endroit d'une Cuti réaction à la tuberculine, une papule rosée. Comme la vitropression fait apparaitre une coloration jaunâtre punctiforme, le diagnostic de lupome sur cuti est évoqué.

- Histologie : H.F. ; mais il existe dans le derme avoisinant un énorme infiltrat lymphocytaire, sans aucune image folliculaire, et qui est vraisemblablement responsable de l'aspect lupoïde.

Obs. IV :

Melle M.. Jocelyne, 26 ans, a été victime il y a 4 ans d'une piqûre de la plante du pied. Depuis 2 ans est apparu un élément jaunâtre arrondi et cerné à sa base par un petit sillon; le centre est ulcéré et laisse voir un petit bourgeon rosé, indolore. Pas d'antécédents de lentigo. En raison de l'antécédent traumatique, de l'érosion centrale, d'un discret sillon circulaire, le diagnostic de

botriomycome est porté.

- Histologie : H.F. avec larges ectasies capillaires en surface.

Obs. V :

Monsieur C... Mouloud, 35 ans, a découvert depuis 3 mois une petite tumeur de la partie médiane du dos, ferme, erodée, dont le centre est surmonté d'une croûtelle noirâtre. Discrète infiltration; à la base : sillon périphérique; les diagnostics d'épithélioma spino cellulaire, de kérato-acanthome doivent être discutés.

- Histologie : H.F. ulcéré avec une abondante serosité concrétée. Le sillon périphérique est bien visible. 2 replis épidermiques circonscrivent l'ulcération centrale et évoquent les éperons du kérato-acanthome; mais l'aspect de l'épiderme est parfaitement bénin.

Obs. VI :

S... Philippe - 7 mois. Ses parents ont remarqué une petite tuméfaction rosé jaunâtre et très dure de la face externe de la jambe. Diagnostic clinique : épithélioma calcifié ?

- Histologie : H.F. avec nombreuses cellules xanthomateuses.

T R A I T E M E N T D E L ' H . F .

. Certains ont proposé la radiothérapie. C'est une méthode absolument aveugle, d'autant plus que le diagnostic dans bien des cas demande la confirmation histologique.

. Le meilleur traitement est la simple excision suivie de suture.

. Certains cas sont intéressants car à la suite d'erreurs de diagnostic on a pu proposer des injections modificatrices; et l'on a constaté qu'en fait, au contraire des cheloïdes, l'H.F. était aggravé par l'hydrocortisone; de même l'hyaluromidase serait plutôt néfaste.

C O N C L U S I O N

Notre but n'a pas été de rappeler les caractères cliniques et histologiques si bien connus de l'histiocytofibrome dans sa forme typique. Son diagnostic ne pose en effet dans ce cas habituellement aucune difficulté.

Nous avons voulu par contre, attirer l'attention sur certaines formes plus spéciales, soit qu'elles exposent à des erreurs de diagnostic clinique qui ont pu parfois être préjudiciables au malade; de diagnostic histologique; à tel point qu'il est permis sur certaines coupes de se demander si l'on est en présence d'une lésion aussi bénigne qu'il est classique de le dire ; soit que leur structure anatomique pose des problèmes intéressants de pathologie générale tant du point de vue de la formation que de l'évolution de l'histiocyto-fibrome.

Sur le plan étiologique, nous avons vu que le fibrome dermique n'est pas toujours une maladie uniquement localisée à la peau, mais qu'il peut s'intégrer dans un syndrome de polyfibromatose; qu'il peut s'associer à des lésions osseuses; enfin que le facteur héréditaire serait utile à considérer dans l'étiopathogénie de cette lésion.

Sur le plan clinique, il est incontestable que l'histiocytofibrome dans sa forme déprimée, rétractile, ou dans sa forme à type de poussées éruptives parfois d'allure miliaire, ou dans sa forme prurigineuse, même douloureuse, est loin de la description classique, et partant utile à connaître.

Si la pathogénie de l'histiocytofibrome est encore bien ténébreuse, quelques points méritent cependant d'être soulignés : il semble exister, ainsi

que le montre l'histologie, deux types bien différents :

- l'un montre constamment une importante réaction épidermique à type d'hyperplasie et d'hyperpigmentation localisées, strictement superposables à la tumeur, s'accompagnant dans un certain nombre de cas d'anomalies des nerfs; il peut faire poser la question d'une origine naevique.

- l'autre où l'on ne trouve qu'une tumeur dermique soulevant l'épiderme sans aucune réaction active de celui-ci et où il semble que les nerfs ne se retrouvent pas comme dans le cas précédent ; cette deuxième variété, bien qu'histologiquement semblable à la première dans son architecture semble néanmoins s'en éloigner notablement.

Ces formes à épiderme aplati nous ont semblé pouvoir être réparties en deux classes principales :

1° - les histiocytofibromes renfermant des corps étrangers, graisses, pigments ou des cellules géantes ;

2° - les histiocytofibromes dans lesquels la prolifération tumorale arrive au contact même de la basale épidermique. Cet aplatissement de l'épiderme va toujours de pair avec d'importantes anomalies de la pigmentation de la couche basale qui perd sa mélanine au au dessus de la tumeur, réalisant schématiquement l'aspect exactement inverse de celui observé dans la première variété.

L'histiocytofibrome érodé en surface, est intéressant du fait de la présence fréquente d'altérations vasculaires du derme superficiel : inversement certains histiocytofibromes particulièrement vasculaires en surface, ont un épiderme aminci et spongiotique voire vésiculeux, et sont peut être, du fait des conditions circulatoires imposées, voués à l'ulcération future.

S'il n'existe en règle aucune interaction directement visible entre la tumeur et l'épiderme il est possible d'observer dans de rares cas, une

désorganisation localisée de la basale épidermique et de la vitrée par la prolifération tumorale sous-jacente.

Très à part est le sclérosing Hemangioma. S'il est sans doute un histiocytofibrome, il s'en distingue, outre par ses caractères cliniques plus ou moins faciles à apprécier, essentiellement par ses caractères histologiques. La plupart des histiocytes seraient dans ce cas originaires des cellules endothéliales des capillaires dont il est abondamment pourvu. Le grand intérêt de ce sclérosing angioma est qu'il provient sans aucun doute, du remaniement d'un ancien angiome, comme le montre l'étude des divers stades histologiques.

L'histiocytofibrome n'est donc pas une lésion stabilisée et constituée une fois pour toute. Il apparaît en effet dans ce dernier cas, comme le terme évolutif d'une lésion entièrement différente à son origine. Lui-même d'autre part est susceptible de se transformer plus ou moins profondément : accumulation de corps étrangers, calcification ; enfin n'existe-t-il pas des histiocytofibromes spontanément résolutifs ?

Ces exemples laissent à penser qu'il s'agit d'une lésion quelque peu évolutive et que les multiples aspects histologiques envisagés ne sont peut être que des instantanés successifs de sa maturation; celle-ci pouvant s'opérer avec une plus ou moins grande rapidité et dans des directions différentes, expliquant peut être la variabilité de ses aspects cliniques.

Vu : Le Président de Thèse
Professeur R.DEGOS.

Vu, le Doyen de la Faculté
Professeur L. BINET

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

B I B L I O G R A P H I E

1° - A. CIVATTE : Le Fibrome en pastille
Marseille Médical - 1928 - N° 65 p. 365

2° - WORINGER - KVIATOWSKY : L'Histiocytome de la peau
Annales de Dermatologie - Nov -1932- p. 998

3° - SEZARY - LEVY - CONENTZ : Fibromes en pastilles et Histiocytomes
Bull. Dermatol. Juillet 1933 - p. 1269

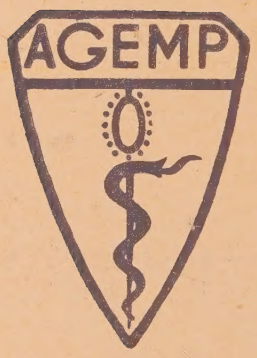
4° - RENTIERS - MONTGOMERY : L'Histiocytofibrome
Arch. of Dermato - Mai 1949 - p. 568

5° - A. TOURAINE : Fibromes cutanés - Diabète - Obésité : Nouvelle chaine héréditaire
Ann. Dermato. 1951 - p. 409

6° - BUSCHKE : Fibromes cutanés associés à une ostéopoïkilie
Dermato - Wochenschrift. T 86 N° 8 - Fév. 1928 p. 257

7° - GROSS - WOLBACH: Sclerosing Hemangioma
Am. J. of Path.T. 19 - n° 4 - Juil. 43 p. 533

8° - DU BOIS : Les Cellules géantes dans les Tumeurs cutanées
Rev. Méd de Suisse Romande. 1935 - T. 55 - p. 110



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante
PARIS-Ve

Téléphone : ODÉon 58-90